FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1968

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre, Albert ZERAH

Né le 31 Août 1940 à Tunis

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'HYPOPLASIE BRUNE HÉRÉDITAIRE DE L'EMAIL

Président : Madame A. CHAPUT (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VI^e^

1970

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre, Albert ZERAH

Né le 31 Août 1940 à Tunis

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'HYPOPLASIE BRUNE HÉRÉDITAIRE DE L'EMAIL

Président : Madame A. CHAPUT (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VI^e^

1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes PARENTS

A qui je dois tant

A tous les MIENS

A tous mes AMIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538115_0009

A Madame le Professeur A. CHAPUT

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous
prodiguer ses précieux et
bienveillants conseils,
et grâce à qui ce travail
a pu être mené à bonne fin

Hommages respectueux

A Monsieur le Docteur MARC

En témoignage de notre
reconnaissance pour son
enseignement

A PROPOS D'UN CAS D'HYPOPLASIE BRUNE HEREDITAIRE DE L'EMAIL

-:-

I- INTRODUCTION

-:-

La pluralité des éléments tissulaires qui constituent la dent, le mécanisme complexe de l'odontogénèse, qui avec les deux dentures successives, temporaire et permanente, s'étale sur de nombreuses années, la relative fragilité des bourgeons dentaires vis-à-vis des diverses influences susceptibles de s'exercer sur eux, autant de faits qui, à notre sens, expliquent que les hypoplasies dentaires sont relativement fréquentes, et que, surtout, elles présentent des formes extrêmement diverses, selon le tissu touché, selon aussi le moment auquel son développement a été contrarié.

Sous le terme d'hypoplasies dentaires, on groupe donc des états pathologiques nombreux, et différents, mais la classification en est délicate.

Nous venons de recueillir dans le service de Madame la professeur Andrée CHAPUT, une observation d'hypoplasie dentaire frappant successivement les deux dentures, et que la clinique, l'histopathologie, nous autorisent à considérer comme pouvant répondre au diagnostic d'amélogénèse imparfaite ou hypoplasie brune héréditaire de l'émail. Le fait marquant a été chez l'un de ces enfants la présence de signes d'une spasmophilie constitutionnelle.

Or, nous allons le voir, parmi les multiples facteurs endogènes susceptibles d'entrainer une hypoplasie dentaire, figurent des influences métaboliques et endocriniennes, se rattachant à ces dysmétabolies, ces erreurs métaboliques innées, récemment étudiées, et qui sont, elles, congénitales et héréditaires. On pourrait donc proposer au moins en ce qui concerne notre observation, une pathogénie assez précise pour être satisfaisante, alors que le plus souvent seules des hypothèses sont avancées pour rendre compte de ces hypoplasies dentaires.

Nos observations, et plus particulièrement celle qui s'associe à des stigmates de spasmophilie, fourniront ainsi le point de départ d'une étude d'ensemble de l'amélogénèse imparfaite, car il sera bon d'en préciser une fois encore la position nosologique parmi les multiples formes d'hypoplasies dentaires.

On sait qu'actuellement on adopte un classement surtout d'ordre chronologique, avec d'une part les hypoplasies congenitales héréditaires, génétiques, d'autre part les formes acquises, appa après une maladie, au cours de la grossesse ou dans la première enfance. Les données de l'embryogénèse puis de l'odontogénèse permettent de mieux en mieux de situer dans le temps le moment où l'effet nocif s'est exercé.

Mais le problème de l'amélogénèse imparfaite n'est pas que dogmatique, théorique ; il est aussi pratique, car ces "dents brunes" sont à la fois inesthétiques et perturbatrices de la fonction masticatoire. Des mesures sont donc à prendre afin que le retentissement local et général de l'anomalie soit combattu au maximum.

Pour faire de la question de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail une étude aussi complète que possible, nous avons établi le plan de travail suivant :

- tout d'abord, un "Historique" nous permettra de suivre dans le temps la succession des observations et des recherches qui ont abouti à la conception actuelle de l'anomalie ;
- puis nous exposerons notre propre observation ;
- nous replacerons ce type d'hypoplasie brune héréditaire de l'émail parmi les diverses hypoplasies dentaires classées selon leur ordre chronologique d'apparition, formes génotypiques, gestationnelles, acquises, celles-ci se subdivisant en multiples formes selon le facteur étiologique dominant ;
- l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail étant ainsi dégagée, nous en donnerons une description histopathologique ;
- le diagnostic positif et surtout différentiel, avec la dentine opalescente héréditaire, la mélanodontie infantile, étant porté il restera à montrer quelle position thérapeutique il convient d'adopter.

-:-

II - HISTORIQUE

-:-

L'hypoplasie brune héréditaire de l'émail a été désignée, depuis trois quarts de siècle, par des termes assez différents. Si en 1945, WEINMANN, SVOBODA et WOODS ont les premiers parlé d'amélogenesis imperfecta, ou pour certains auteurs français d'amélogénèse imparfaite, c'est sous le terme de "dents brunes", qui ne préjugeait pas de la nature de la lésion, que les premières observations ont été rapportées. SPOKES en 1890 a publié à la Société Odontologique de Grande Bretagne ce que nous pensons être le cas princeps, puisqu'il s'agissait d'une affection familiale.

J. BERTEN en 1895 étudie l'hypoplasie de l'émail, thème repris en 1906 par ZSIGMONDY et l'année suivante, TURNER décrit des cas d'hypoplasie dentaire héréditaire sur cinq générations de la même famille. FLEISCHMANN tente en 1909 de préciser l'origine des hypoplasies de l'émail dentaire auxquelles SCHONLANK en 1920 consacre une publication. Pour KASSOWITZ (1924) l'hypoplasie de l'émail dentaire permet de déceler les affections survenues pendant la première année de la vie. Dans le cas familial de PFLUGER, publié en 1929, une insuffisance grave de l'amélogénèse se retrouvait sur quatre générations. CALTEUX en 1930 puis en 1934 consacre des publications à

l'hypoplasie de l'émail dentaire, tandis que CLARK et CLARK signalent un cas d'absence d'émail. Dans le même temps on s'intéresse à la dentine opalescente héréditaire, dont SKILLEN en 1937 étudie les particularités histocliniques, et FINN l'année suivante la transmission familiale, tout en recherchant dans la littérature les autres anomalies héréditaires de la coloration dentaire ; HODGE, GINESTET, en 1938 précisent la maladie de CAPDEPONT.

L'observation de DECHAUME, en 1939, d'abord clinique et morphologique, s'enrichit, à la lecture des travaux de S.B. FINN sur les anomalies héréditaires de la couleur des dents, des descriptions de cet auteur et de COYLER et SPRASON sous le nom d'hypoplasie brune et héréditaire de l'émail. En 1939 aucune observation n'avait encore été publiée en France. Mais avec DECHAUME la définition se précise :

Affection héréditaire, liée au sexe, frappant les deux dentures temporaire et permanente ; les dents sont brunes quand elles font leur éruption, mais la couleur se fonce toujours après, les parties les plus pigmentées étant celles où l'émail est le plus mince ; il peut manquer complètement, être disposé irrégulièrement, ou bien encore il existe des rainures longitudinales profondes où l'émail est très mince ; mais nulle part il n'est aussi épais que sur une dent normale.

L'observation se complétait d'une étude histologique de MAHE, et se terminait par la conclusion suivante :

... Ces lésions sont dues, croyons nous, à une dysplasie de l'émail, puisque les radiographies nous montrent ces troubles sur la couronne des dents qui n'ont pas encore fait leur évolution. Quant à l'étiologie, la signification de ces troubles, l'avenir de ces

dents, nous sommes dans l'ignorance la plus complète et nous serions heureux de savoir si des cas analogues ont déjà été observés.

Malgré cette observation, les publications françaises se font encore attendre. Par contre en 1939, STEFFER soutient sa thèse à Berlin sur les rapports entre le rachitisme, la tétanie et l'hypoplasie de l'émail dentaire, question qu'à notre tour nous nous posons à propos d'une de nos observations. SARNAT en 1941 se demande si l'hypoplasie de l'émail n'est pas en rapport avec une maladie systémique. WITTNER puis WEINMANN en 1945 font figurer les troubles de la formation et de la calcification de l'émail parmi les affections héréditaires. GUSTAFSON en 1947 apporte cinq cas familiaux de "dents brunes" et donne une description histologique très précise des altérations : trouble grave de la minéralisation, l'émail biréfringent négatif devenant biréfringent positif dans une zone non biréfringente, c'est-à-dire pseudo-isotropique, par réduction numérique des bâtonnets minéraux submicroscopiques de l'émail. Et GUSTAFSON pose la question de l'hérédité de ces défectuosités.

La même année, GIRO examinant l'émail hypoplasique en recherche la cause. DECHAUME, Mme CHAPUT et Mademoiselle DIONNET, qui consacrera sa thèse à l'affection en 1948, exposent toutes les données connues de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail, à l'occasion d'une observation, illustrée de coupes histologiques de HESS. Ces auteurs distinguent deux types de lésions héréditaires, parallèles, mais intéressant l'une l'émail c'est la dystrophie opalescente de la dentine ou maladie de CAPDEPONT, l'autre l'émail : c'est la dystrophie brune de l'émail, terme qui traduit la mauvaise nutrition du tissu avec une notion d'évo-

lutivité que ne comporte pas le terme de dysplasie, lésion fixée.

M. DECHAUME en 1952 reprend le problème des étiologies à attribuer aux dysplasies et aux dystrophies dentaires. Si nombre de publications sont alors consacrées à la dentine opalescente, l'amélogénèse imparfaite suscite elle aussi des travaux : PERLSTEIN et MASSLER pensent que le trouble prénatal pourrait provenir de l'ictère nucléaire. DARLING en 1956 distingue six types de lésions survenant dans l'amélogénèse imparfaite, de mécanismes divers mais obscurs.

WITKOP en 1957 fait le point des anomalies héréditaires de l'émail et de la dentine ; CAMERON la même année apporte un cas familial ; TOLLER deux ans plus tard en réunit six cas tandis que CHAUDRY précise le mode de transmission de la tare frappant primitivement le germe dentaire au niveau de l'éctoderme, les éléments mésodermiques restant normaux. Les deux dentitions sont successivement frappées.

JUNGFERK en 1960 publie des cas personnels et élabore des hypothèses pathogéniques sur des bases statistiques. KREBEL apporte des descriptions histologiques permettant d'opposer amélogénèse imparfaite et dentinogénèse imparfaite ; FRANK en 1961 observe des rétentions totales multiples des dents permanentes dans un cas d'amélogénèse imparfaite.

L'observation de OLIVER nous intéresse particulièrement par l'association d'une hypoplasie de l'émail dentaire et d'un syndrome néphrotique (1963). DEGERING la même année décrit deux cas. RUSHTON réunit toutes les formes des troubles héréditaires de l'amélogénèse, et isole la "dent coquillage", ou dent

fantôme, à laquelle NATAF consacre sa thèse en 1966. DEPAGNE la même année montre ce que sont les différentes formes de dysplasies et de dyscalcification dentaires. En 1967 paraît un cas de FISCHMAN et FISCHMAN ; RYGGE cite trois observations de coloration brune de l'émail de toutes les dents chez les enfants d'une même famille, et dans son récent ouvrage "Stomatologie" Madame le professeur CHAPUT fait une place parmi les hypoplasies de l'émail dentaire en général, à l'amélogénèse imparfaite en particulier.

Voici maintenant ce que nous avons nous-mêmes observé.

-:-

III - OBSERVATION

-:-

Le petit A..., José; né le 22 décembre 1956, nous est amené le 5 décembre 1966, donc à l'âge de dix ans, adressé pour dystrophie dentaire par M. Michel MACKIE, chirurgien dentiste, qui sollicite :

- un diagnostic précis de cette dysplasie ;
- des conseils thérapeutiques.

L'enfant, un petit Portugais, fait une scolarité normale et est actuellement en 7e.

Antécédents personnels. On n'y retrouve rien que les banales maladies de l'enfance.
Antécédents familiaux. La mère, bien portante, n'a présenté aucune maladie ni avant, ni pendant la grossesse.
Mais la tante paternelle, et le grand'père paternel, sont parait-il atteints des mêmes anomalies dentaires.
Anamnèse. En ce qui concerne les dents temporaires, la mère de l'enfant signale qu'elles ont présenté toutes un aspect inesthétique :

une couleur brunâtre
une perte de substance coronaire
de nombreuses caries ayant provoqué des odontalgies importantes.

L'examen des dents de l'enfant montre :

6 5 4 3 2 1	1 2 3 4 5 6
6 4 3 2 $\wedge$1	$\wedge$1 $\wedge$2 3 4 5 6

Les dents de six ans présentent un aspect en gâteau de miel de TOMES.
Les incisives supérieures, elles, ont toutes l'aspect de "dents troubles" ambrées avec bord incisif en timbre-poste.
Nous relevons une fracture de l'angle distal de l'incisive centrale supérieure gauche.

Déjà, le diagnostic d'amélogénèse imparfaite nous parait devoir être discuté. L'examen histologique fait ultérieurement sur 6 extraites le confirmera.

L'enfant a été revu le 16 février 1968.
A ce moment, l'examen bucco-dentaire montre la présence d'une gingivite érythémateuse généralisée, mais plus marquée au niveau de la portion antérieure du maxillaire et de la mandibule.

L'examen général permet de constater :

une taille de 1m, 39
une tension artérielle à 11-7
un pouls à 88

En ce qui concerne la statique, on trouve une légère scoliose, un genu recurvatum.
La paroi abdominale est normale, les anneaux inguinaux sont perméables.
Les organes génitaux montrent la présence d'une petite ectopie réductible à la pression douce.
Au niveau du thorax, la jonction chondro-costale est peut-être légèrement épaissie.
Appareil cardio-vasculaire : pas d'éréthisme cardiaque.

Appareil oculaire : il est normal, la vue est bonne.
Toutefois, l'enfant déclare avoir des crampes dans les membres inférieurs, lorsqu'il court.

Aussi demandons-nous :
un examen neurologique
un examen électromyographique
des dosages biologiques du calcium et du phosphore dans le sang et les urines.

Examen neurologique : les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, non diffusés.

On ne constate pas de troubles de la sensibilité. Toutefois, le signe de Chvostek est très positif, bilatéral.
Nous pensons à une spasmophilie constitutionnelle, et nous faisons procéder à des dosages de calcium et phosphore :

Urines volume des 24 heures : 0,550 litre
calcium : 0,145 g.p.l.000 soit 0,079 g par 24 h.
phosphore : 2 g,50 p.l.000 soit, 1,37 g/24 heures

Valeurs donc pratiquement normales.

Sang : Calcium 0,103 (-normale 0,096-0,110)
phosphore 0,037 (-normale 0,025-0,050)
phosphatase alcaline 8,5 U. Bodansky
phosphatase acide 2 U.Babson-Read

Ici encore, les valeurs se situent dans les limites normales. Un examen sérologique sera également négatif pour une recherche de syphilis.

Ainsi, la calcémie et la calciurie, la phos-

phorémie et la phosphourie, ne sont pas sensiblement perturbées, alors que la présence d'un signe de Chvostek positif reste en faveur d'un trouble du métabolisme calcique.

C'est pourquoi nous poursuivons nos investigations en demandant un électromyogramme, toujours à la recherche d'une éventuelle spasmophilie :

1) puncture dans le premier inter-osseux
2) enregistrement de contraction volontaire du premier inter-osseux, comme le montre l'enregistrement ci-contre ;
3) épreuve du garrot : dix minutes
4) après la levée du garrot, une minute plus tard apparaissent des multiplets, qui permettent la conclusion :

signes électriques en faveur d'une tétanie (Dr. LEVY) :

On fait faire des radios des dents : ce qui permet de constater que les racines semblent normales.
On décide d'extraire 6 et de la soumettre à un examen histologique.

Quant au plan de traitement il est le suivant:

pour l'immédiat, on prescrit l'emploi du dentifrice Fluocaril, l'eau de Badoit comme boisson, la suppression des bonbons et de toutes sucreries entre les repas. On s'efforcera de dépister et de traiter les caries. On meulera les cuspides. Pour l'avenir, il y a lieu d'envisager éventuellement une prothèse de recouvrement, par coiffage des dents de six ans.
La première molaire supérieure adressée pour examen histologique au Dr. Robert FRANK, de Strasbourg, est décrite par lui comme suit :

"J'ai examiné la première molaire supérieure du jeune A..., par coupes, par usure à la meule. Macroscopiquement, cette dent présente des hypoplasies importantes de l'email, qui semble absent par places. Une carie brune s'étend superficiellement sur un quart de la surface coronaire occlusale.
Microscopiquement, j'ai noté une agénésie de l'émail, qui semble absent sur une partie de la surface occlusale. L'émail restant, visible sur les faces vestibulaires, palatines et interproximales, près du tiers cervical, est hypocalcifié, avec cependant, par places une structure prismatique nette alternant avec des plages d'aspect homogène. Une invasion carieuse superficielle est visible au niveau d'une partie de la dentine occlusale, non recouverte d'émail. La structure de l'ivoire est normale avec des canalicules dentinaires régulièrement agencés. Il en est de même des tissus radiculaires.

En définitive, il s'agit bien s'une amélogénèse imparfaite avec agénésie partielle de l'émail (surtout occlusal).

o

Discussion de l'observation.

La nature héréditaire de l'anomalie est évidente. Bien que les deux parents soient indemnes, la soeur du père et le grand'père paternel paraissent avoir été atteints de la même hypoplasie. Il s'agit d'une tare transmissible liée à la présence d'un gène dominant sur le chromosome X ; la tare est transmise exclusivement aux filles si c'est l'homme qui est atteint. Dans notre cas, le grand' père paternel porteur de l'anomalie l'a transmise à sa fille (la tante de notre petit malade) alors que son fils (le père de l'enfant)

était indemne. Lorsque la femme est atteinte, le sexe ne joue pas de rôle et tout se passe comme dans le cas d'un gène autosomique ordinaire. C'est ce que les généticiens appellent le phénomène de l'hérédité croisée, les filles ressemblant au père et les fils à la mère.

Les diverses observations publiées dans la littérature prouvent que c'est bien ce mécanisme héréditaire qui est en cause dans l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail, avec une transmission sur le mode récessif. Dans notre cas, les parents sont normaux, mais le père possède le gène pathologique qui est dominé par le gène normal. Un gène récessif en effet n'apparaît sur le rejeton que s'il est présent sur les deux éléments de la paire chromosomique ; si les parents sont porteurs de la tare mais ne la présentent pas eux-mêmes, l'enfant sera taré. Mais le plus souvent les parents sont hétérozygotes pour l'anomalie dentaire. Tous les descendants ne seront donc pas forcément atteints. Mais si un porteur de la tare fait un mariage consanguin, les risques de transmission de l'anomalie augmentent d'autant.

Ainsi, les sujets ayant hérité le gène anormal ne le transmettront qu'à la moitié de leurs descendants. Les sujets indemnes ne vont évidemment pas le transmettre : indemnes non seulement cliniquement, mais génétiquement, s'entend.

Le diagnostic d'hypoplasie brune héréditaire de l'émail se fonde dans notre cas sur des éléments cliniques, et histopathologiques :

cliniques : les deux dentures sont successivement atteintes; la morphologie des dents est typique ; d'abord, on est frappé par une coloration brunâtre bien particulière, intéres-

sant toutes les dents (première et deuxième dentures). Cette teinte n'est pas uniforme ; il existe des zones claires, blanc jaunâtre, d'autres plus foncés, allant du jaune clair au jaune brun et même au brun foncé. Les dents sont constituées par la dentine jaunâtre, mate, recouverte par places de fragments d'émail teinté en brun. La lésion est particulièrement nette au niveau des incisives centrales supérieures. La surface vestibulaire, du collet au tiers inférieur, est constituée par une plage blanchâtre de dentine, après une dénivellation nette à la limite horizontale, une petite zone d'émail teinté recouvre le tiers inférieur. La dentine dénudée, explorée au ciseau à émail, est dure, sensible, les pans d'émail restants se détachent facilement. On trouve en outre des dysplasies cuspidiennes, cupules, lacunes cunéiformes sur les canines, molaires en gâteau de miel de TOMES ; une gingivite généralisée, ce qui reproduit exactement la description du cas de DECHAUME, CHAPUT et DIONNET en 1948. Les caries sont peu nombreuses, il n'y a pas de surface d'usure. Sur les clichés, les racines présentent un volume, une forme, normaux. Le cément est normal. Le B.W. est négatif.

HISTOPATHOLOGIE : sur une coupe sèche de 6, la pulpe apparaît complètement oblitérée par la dentine normale, présentant des tubes réguliers. La substance fondamentale est plus claire et plus hyaline que la dentine des parois. Les canalicules sont plus fins, plus déliés, moins tassés que dans la dentine normale. Le point capital est donc la formation de dentine normale qui envahit la pulpe.
Quant à l'émail, il est irrégulier, friable, profondément pigmenté en brun foncé, sa structure histologique normale a disparu. En lumière transversante ordinaire, les coupes sans coloration montrent des contours irréguliers

de l'émail hypoplasié, c'est-à-dire altéré quantitativement. Au niveau du bord incisif, les contours sont irréguliers, l'émail de transparence variable, avec de larges fissures, une structure grossièrement fibrillaire. C'est la striation transversale accusée des prismes, et plus encore l'hétérogénéicité de l'émail qui frappent, avec, en lumière polarisée, des taches blanches correspondant à des plages hypocalcifiées, de biréfringence positive.

A fort grossissement, les prismes ont perdu leur disposition normale, sont comme arrachés, alors que la jonction émail-dentine est normale, de même que la dentine elle-même. L'action de l'acide est incomplète, l'émail ne se dissout que partiellement comme le ferait un émail immature.

Près du collet, l'émail est formé de globes calcifiés accolés, mais incomplètement fusionnés. Ces divers aspects autorisent à conclure à une hypoplasie brune de l'émail. Dans quelle catégorie ranger cette hypoplasie brune de l'émail, dont il existe des formes avec hypocalcification ? Il semble que cliniquement et histologiquement, notre cas soit un exemple d'hypoplasie coexistant avec une hypocalcification de l'émail.

2) Notion de spasmophilie. Il semble que ce soit l'élément d'intérêt principal de notre observation.

Si la calcémie et la calciurie demeurent dans les limites de la normale, par contre nous rappelons que nous avons constaté :

- un signe de Chvostek positif,
- une électromyogramme en faveur d'une tétanie.

Se pose ainsi la question d'une spasmophilie constitutionnelle que nous serions tenté de rapprocher de l'anomalie dentaire. En effet: le trouble de calcification, dans l'ensemble des hypoplasies dentaires, dont les causes sont multiples, nous le verrons, peut relever de facteurs inhérents au métabolisme du calcium. L'intérêt du facteur général qu'est ici la spasmophilie constitutionnelle est à discuter. Mais peut-être qu'en fin de compte, cette spasmophilie n'intervient pas dans l'hypoplasie mais se surajoute à elle. On peut se demander si, dans les autres cas publiés, une spasmophilie existait, mais comme elle n'a jamais été recherchée, la question demeure sans réponse. Certes on sait que la dent n'appartient au cycle du calcium que lors de sa formation. Mais des influences multiples sont susceptibles de compromettre l'odontogène, pour les deux dentitions, par des effets plus ou moins indirects sur le métabolisme calcique, et cela déjà pendant la vie intra-utérine (ce qui rendrait compte de l'atteinte des deux dentitions). Or KASSEVITS fait intervenir la tétanie, ce qui rejoint les avitaminoses (D surtout), et les troubles endocriniens - parathyroïdiens.

Par ailleurs, on a beaucoup étudié ces derniers temps le syndrome néphrotique, dont les troubles métaboliques minéraux ont pu entraîner une hypoplasie de l'émail. Selon OLIVER les rapports chronologiques entre la néphropathie et l'hypoplasie de l'émail sont évidents.

Dans notre cas, il n'est pas impossible de penser qu'une spasmophilie constitutionnelle, c'est-à-dire présente par elle-même ou par ses effets dès la naissance et sans doute avant elle, in utero, a pu entraîner une perturbation de la calcification normale

des deux séries de germes dentaires, et ainsi provoquer, ou simplement favoriser, l'apparition de l'hypoplasie brune de l'émail, déjà présente chez l'enfant en tant que gène anormal, comme le prouvent ses antécédents familiaux.

-:-

IV. LA PLACE DE L'HYPOPLASIE BRUNE HEREDITAIRE DE L'EMAIL PARMI LES HYPOPLASIES DENTAIRES

-:-

Ce chapitre de la pathologie dentaire est très vaste, puisqu'il englobe l'atteinte congénitale, comme l'atteinte héréditaire, l'atteinte acquise aussi, des dents soit temporaires, soit permanentes, soit encore des deux dentures ; de plus, les divers constituants de la dent peuvent être isolément ou simultanément frappés. Pour limiter l'exposé, nous donnerons un schéma des hypoplasies selon leur aspect morphologique, le moment de leur constitution, enfin selon leur étiologie. Par analogie avec la pathologie des autres organes, il est possible de distinguer :

les hypoplasies congénitales, spécifiquement héréditaires ; pour les expliquer, il faut recourir à un facteur génétique. Ces maladies congénitales sont caractérisées par des altérations soit de la dentine : maladie de CAPDEPONT (dentine opalescente héréditaire), soit de l'émail : hypoplasie brune héréditaire de l'émail.

Ces anomalies vont porter :

- sur l'évolution, et seront constituées par des modifications de la chronologie de l'éruption dentaire, précoce ou retardée, ec-

topie, rétention, dents incluses ;
- sur le siège et la direction ;
- sur le volume ;
- sur la forme et le développement, anomalies partielles ou totales, gémination, perles d'émail, dens in dente ;
- sur le nombre.

Mais beaucoup de ces anomalies sont elles aussi héréditaires, et ne peuvent s'expliquer que par un facteur génétique ; peut-être parmi elles trouve-t-on des embryopathies, un facteur gestationnel étant intervenu, mais alors une transmission héréditaire ultérieure de facteurs acquis n'est pas à écarter ;

- Viennent ensuite les hypoplasies secondaires à des maladies des derniers mois de la grossesse, des premières semaines de la vie voire même plus tard, du moment que le facteur nocif s'est exercé avant l'éruption de la dent. Il peut y avoir, pour conséquence, des modifications de la chronologie de l'éruption. Ou encore, des troubles de la calcification dentaire, qui ont été précisément désignés par les termes d'hypoplasie, dysplasie, dystrophie, qui demandent à être précisés pour être utilisés à bon escient ;

- Le dernier groupe englobe toutes les maladies frappant la dent évoluée morphologiquement indemne en place sur l'arcade, soit les dents temporaires : carie, mélanodontie, soit les dents permanentes : abrasion, carie, mylolyse, altérations de cause exogène.

Limitons-nous maintenant aux lésions des dents survenues avant leur éruption, et constituées par des troubles de leur calcification. Ces anomalies de la structure sont indifféremment appelées selon les auteurs, stigmate, dysplasie, dystrophie, hypoplasie.

L'hypoplasie est une dysplasie mais dans le sens d'une insuffisance de développement. Dans le cas qui nous occupe, l'amélogénèse imparfaite, il s'agit bien en effet d'une insuffisance de calcification de l'émail.

o

Dans la classification morphologique, on a distingué :
les hypoplasies partielles ; soit coronaires, avec dépressions cupuliformes, à fond jaunâtre ou brunâtre, disposées en bande transversale à une hauteur variable ; ou avec des sillons transversaux plus ou moins profonds, ou encore en nappe ; soit cuspidiennes ;

les hypoplasies complexes avec érosion, modification de forme et de dimensions (par exemple la dent d'Hutchinson).

Dans la classification étiologique enfin, nous trouvons les éléments d'une compréhension du mécanisme, variable d'une dysplasie à l'autre, responsable de la lésion observée. On sait que la dent provient d'une double ébauche, l'une ectodermique, l'autre mésodermique, conjonctive. Cette "dent de chair" se calcifie progressivement, d'abord la couronne (émail et ivoire) puis racine, à des dates variant pour chaque dent. La calcification s'ébauche :

pour les dents temporaires : au cinquième mois de la vie foetale. A la naissance, seuls les bords triturants des vingt dents temporaires sont calcifiés. Les couronnes sont entièrement calcifiées à 4 mois pour les incisives centrales, à 5 mois pour les incisives latérales, à 6 mois pour les premières molaires temporaires, à 9 mois pour les canines, à 10 mois pour les deuxièmes molaires temporaires ;

pour les dents permanentes : à la naissance

la première molaire commence sa calcification; au 3-4° mois de la vie, les incisives centrales supérieures et inférieures ; au 5e mois les canines ; au 18e mois les premières prémolaires ; au 24e mois les deuxièmes prémolaires ; au 30e mois les deuxièmes molaires ; à 7 ans les troisièmes molaires.

Le trouble de la calcification qui va produire la dysplasie peut porter :

- soit sur le germe dentaire lui-même : selon CAPDEPONT la lésion des cellules de l'émail et de l'ivoire peut aller du simple arrêt de croissance à la cytolyse complète ;

- soit sur le milieu cellulaire, des troubles vasculaires s'exerçant au niveau du bulbe dentaire, qu'il s'agisse de syphilis ou de toute virose, pourront ainsi entraîner des dysplasies. (NAGEOTTE). Un trouble trophique originaire du système nerveux a été invoqué par MAGITOT : il rendrait compte des altérations symétriques ;

- soit sur le métabolisme du calcium : certes on admet aujourd'hui que la dent se situe hors du cycle du calcium une fois qu'elle est complètement formée ; mais elle en subit les fluctuations au cours de l'odontogénèse. Troubles du métabolisme minéral, mais aussi, en présence d'un métabolisme calcique normal, incapacité de la fraction organique de la dent de fixer le calcium, parce que l'équilibre acidobasique est défavorable, parce que certaines substances intervenant dans la fixation du calcium interviennent défavorablement : oligo-éléments, sécrétion des glandes endocrines, vitamines, etc.

On trouve donc des causes locales et des causes générales, et pour un même facteur nocif

des mécanismes différents. C'est ainsi qu'une virose peut agir directement au niveau du bourgeon dentaire non encore calcifié, qu'une infection peut agir par les toxines émises par le germe pathogène, ou par des troubles humoraux et endocriniens.

L'organe dentaire peut être affecté lors de son développement et de sa calcification
par des troubles nutritionnels : rachitisme (PAPILLON LEAGE) scorbut, ce qui réalise les dysplasies de misère ;
par des influences toxiques : ictère nucléaire, par facteur Rh positif, par incompatibilité ABO ;
par des facteurs infectieux : syphilis congénital ou hérédo-syphilis, par tuberculose ; par rougeole, scarlatine, coqueluche des premiers mois de la vie. Toutes les toxi-infections aiguës de durée limitée sont selon CAPDEPONT, BLACK, capables d'entrainer des dysplasies dentaires. KASSEVITZ fait intervenir la tétanie. Ce qui rejoint les hypothèses concernant la responsabilité des troubles de la nutrition, des avitaminoses A, D et surtout C ;
celle des troubles endocriniens, plus précisément thyroïde et surtout parathyroïde. Expérimentalement, la parathyroïdectomie a permis à FLEISCHMANN et KRANT de faire apparaître chez le rat d'importantes modifications dentaires;

Les dysmétabolies, ou erreurs métaboliques innées, de conception récente, peuvent concerner le métabolisme minéral en général, calcique en particulier, se rattachant ainsi aux perturbations fonctionnelles parathyroïdiennes. L'insuffisance parathyroïdienne primitive, qui provoque des hypoplasies systématisées de l'émail, ne s'accompagne pas de lésions d'ostéosclérose du squelette. Ce syndrome, souvent familial, se traduit par des crises de tétanie, avec signes de Chvostek et de Trousseau, activité répétitive à l'électromyogramme, par

des convulsions de type comitial, des altérations électro-encéphalographiques, de types divers, par une cataracte de type endocrinien enfin. La calcémie est diminuée, la phosphorémie est élevé ; calciurie et phosphaturie sont basses. L'extrait parathyroïdien, l'A.T. 10, suppriment les manifestations tétaniques. Ce syndrome est distinct de la pseudo-hypoparathyroïdie, qui associe les signes de l'hypoparathyroïdie primitive, insensible à l'hormone parathyroïdienne et sensible au calciférol ; et un syndrome dysmorphique avec petite obésité faciale et tronculaire, brachymétacarpie des 4e et 5e doigts.

Le syndrome néphrotique, avec les perturbations métaboliques minérales qu'il entraîne, a été parfois associé à une hypoplasie de l'émail dentaire. Il est possible de distinguer selon l'âge auquel le syndrome néphrotique s'est constitué, d'intéressantes différences en ce qui concerne un éventuel retentissement dentaire :
chez les enfants ayant présenté un syndrome néphrotique débutant avant l'âge de 6 ans, alors qu'aucune dent permanente n'était encore apparue sur l'arcade, OLIVER trouve dans les huits cas étudiés un émail normal ;

les dix enfants chez qui le syndrome néphrotique s'est constitué après l'âge de six ans, avec, au moment de l'étude, des dents permanentes déjà présentes sur l'arcade, n'ont présenté aucune anomalie de l'émail ;
par contre, sur 22 enfants chez qui le syndrome néphrotique a débuté avant l'âge de six ans et avec des dents permanentes déjà présentes sur l'arcade lors de l'étude, l'émail dentaire a été trouvé normal dans 14 cas soit 63,6 % des cas, hypoplasié dans 8 cas soit 36,4 % des cas.
Il existe donc une relation entre l'âge auquel cette grave atteinte rénale s'est pro-

duite, et l'âge supposé auquel l'émail défectueux s'est formé. Lorsque le syndrome néphrotique s'est situé pendant la phase initiale de la formation de l'émail, les lésions ont été localisées au niveau de la face occlusale des dents, face qui est la première formée. L'émail de ces mêmes dents, mais formé plus tard, après que tous les signes rénaux ont disparu, est normal.
Inversement, lorsque la néphropathie s'est produite au cours de la formation de l'émail des incisives, c'est-à-dire tardivement, les lésions se sont situées près du bord gingival L'émail formé avant l'apparition de la néphropathie a été trouvé normal. Dans une autre observation de OLIVER, encore, l'émail formé avant l'apparition du syndrome néphrotique était normal et ses lésions étaient limitées aux zones de développement tardif.

La relation de causalité est ici certaine, car le syndrome néphrotique s'est trouvé ici plus fréquemment que dans la population infantile en général. La prématurité peut être une cause d'hypoplasie de l'émail : mais dans la série d'OLIVER aucun enfant n'était prématuré Il faut évidemment compter avec le traitement reçu par ces petits malades : tétracycline, corticostéroïdes, et surtout avec les perturbations du métabolisme calcique et phosphorique présentes au cours du syndrome néphrotique. Des recherches comparatives de l'émail des dents des enfants non néphrotiques ayant reçu des corticostéroïdes et de la tétracycline (coloration jaune des dents) ont permis à OLIVER de conclure à une autonomie quasi-spécifique de l'hypoplasie de l'émail liée au syndrome néphrotique et à ses conséquences métaboliques.

o

Dans les hypoplasies héréditaires, de nature

génotypique, nous pouvons en définitive faire figurer :

1. l'amélogénèse imparfaite, ou hypoplasie brune héréditaire de l'émail ;
2. l'amélogénèse imparfaite partielle avec hypocalcification
3. l'amélogénèse imparfaite avec hypoplasie
4. la dentine opalescente ou maladie de CAPDE-PONT
5. la dent fantôme, ou maladie de RUSHTON.

Nous décrirons les caractères macro et histopathologiques propres à définir l'amélogénèse imparfaite, puis, nous en préciserons le diagnostic différentiel avant d'indiquer les mesures à prendre devant ce type de lésion.

-:-

V. ETUDE ANATOMOCLINIQUE DE L'HYPOPLASIE BRUNE HEREDITAIRE DE L'EMAIL

-:-

Jusqu'à ces derniers temps et jusqu'aux travaux de KEREBEL, amélogénèse imparfaite et hypoplasie brune héréditaire de l'émail étaient deux expressions synonymes, indifféremment utilisées pour désigner deux lésions très voisines, mais qui cependant doivent être distinguées : la première ne comporte pas d'hypoplasie, et est caractérisée par une immaturité de l'émail ; la seconde, elle, est dominée par l'hypoplasie de l'émail.

En nous appuyant d'une part sur les descriptions de KEREBEL pour ce qui concerne l'amélogénèse imparfaite, et d'autre part sur la littérature citée, en ce qui concerne l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail, nous tenterons de montrer ce qui rassemble et ce qui sépare ces deux états voisins.

Pour ce qui est d'une troisième maladie héréditaire de la dent, dominée également par une coloration anormale, la dentine opalescente, ou maladie de CAPDEPONT, nous ne la traiterons qu'à propos du diagnostic différentiel ; les éléments en sont beaucoup plus tranchés que ceux de l'amélogénèse imparfaite vis-à-vis de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail.

Amélogénèse imparfaite. Elle peut ou non

comporter une hypocalcification.

Aspect macroscopique.

Les dents temporaires, puis les dents permanentes, ne présentent pas d'hypoplasie macroscopique appréciable, pas de réduction quantitative de l'émail. Mais la surface de l'émail présente des variations de coloration, taches brunâtres en certains endroits, matité en d'autres, ou encore une rugosité localisée. Au contact de la sonde, les zones d'émail altéré sont dures.

Les dents présentent un aspect irrégulier, puisqu'elles sont constituées par de la dentine jaunâtre, mate, recouverte par place de fragments d'émail teinté de brun.

Ainsi macroscopiquement l'émail est profondément coloré en brun, sa translucidité est diminuée ; ou bien l'émail manque totalement ou bien il est disposé très irrégulièrement en pans fragiles qui se détachent facilement au ciseau. On peut trouver des rainures longitudinales profondes, où l'émail est très mince ; nulle part d'ailleurs il est aussi épais que sur les dents normales. Les dents sont souvent brunes au moment de leur éruption, mais toujours elles foncent par la suite, les zones les plus pigmentées correspondant aux endroits où l'émail est le plus mince.

Mais ces dents brunes ne semblent pas fragiles, ni particulièrement prédisposées à la carie, ni à l'abrasion.

Aspect microscopique.

En lumière traversante ordinaire, les coupes longitudinales préparées par usure, sans coloration, montrent que l'émail a des contours

irréguliers, évoquant parfois nettement l'hypoplasie de l'émail, c'est-à-dire une altération quantitative de celui-ci ; on peut également trouver un aspect d'hypocalcification, c'est-à-dire une altération qualitative ; deux types qui existent soit à l'état pur, soit en association. C'est au niveau du bord incisif que le contour de l'émail est le plus perturbé, les irrégularités de contours se retrouvant dans la partie moyenne, alors que dans le tiers inférieur de la couronne la surface de l'émail est indemne. Il existe de grandes variations de transparence de l'émail, de larges fissures, des lamelles brunes allant de la surface à la jonction ivoire-émail : d'où une structure grossièrement fibrillaire de l'émail. Au niveau d'autres coupes on trouve un pourtour régulier, une surface intacte de l'émail. Les stries de Retzius traversent des zones de coloration différente et sont nettement marquée. La striation transversale des prismes est accusée. En somme, ce qui frappe c'est l'hétérogénéité de l'émail, les irrégularités de sa transparence, qui apparaissent en lumière incidente comme des taches blanches, en lumière polarisée comme des plages hypocalcifiées, de biréfringence positive. A fort grossissement, on peut constater que les prismes ont perdu la disposition de l'émail normal : ils ont été arrachés à différents niveaux au cours de la préparation par usure. La jonction émail-dentine est normale, de même que la dentine elle-même, indemne de zones interglobulaires. En lumière polarisée convergente, elle donne l'aspect bien minéralisé de l'orthodentine avec les aires semi-lunaires normales. La microdureté de la dentine a été trouvée normale.

L'action de l'acide sur les coupes montre une dissolution incomplète de l'émail, qui se comporte ainsi comme un émail immature. La coloration par la fuchsine acide des coupes

préparées par usure montre la structure inhabituelle de l'émail, traversé par de grosses fibres, la décalcification laissant subsister dans l'émail immature de grosses structures fibreuses colorées, rappelant les grosses lamelles de l'émail normal, mais en plus nombreuses et plus fibrillaires qu'elles. Au tiers inférieur coronaire, on trouve un défaut qualitatif mais non quantitatif de l'émail, qui garde son épaisseur normale mais dont la striation révèle l'hypominéralisation. Sous lumière polarisée, on constate qu'une plage d'émail positif est cernée par une plage pseudo-isotropique sous la surface de l'émail. Près du collet enfin, l'émail est formé de globes calcifiés accolés mais incomplètement fusionnés. Si l'irrégularité de contour de l'émail observée sur les coupes provient de la préparation par usure, les arrachements ainsi provoqués ne s'expliquent que par les inégalités de minéralisation de l'émail. La décalcification à vue, qui conserve une trame organique pratiquement entière, permet de conclure que cette trame est le support d'un émail immature. Ces aspects rendent compte des phénomènes d'usure et d'abrasion clinique observés chez les sujets atteints.
L'amélogénèse imparfaite ne comporte pas d'hypoplasie de l'émail : ce que l'examen radiographique des dents encore incluses devra établir. Dans l'amélogénèse imparfaite, le trouble porte essentiellement sur la minéralisation de l'émail.

o

Hypoplasie brune héréditaire de l'émail.

Aspect macroscopique.

Les dents ont une teinte brune bien particulière qui les atteint toutes : teinte non pas uniforme, mais comportant des zones claires blanc jaunâtre, des zones plus foncées allant

du jaune brun au brun foncé. Les dents ont un aspect irrégulier, constituées par de la dentine jaunâtre mate, recouverte par places de fragment d'émail teinté de brun.

Au niveau des lésions maximales, la dentine est dénudée, dure, sensible, les pans d'émail teinté se détachent facilement au ciseau à émail.

On peut constater des hypoplasies cuspidiennes, cupules cunéiformes sur les canines, molaires en gâteau de miel de TOMES. Les dents ne présentent pas de surface d'usure ; elles n'ont aucune tendance particulière à la carie.

Les radiographies montrent des racines de forme et de volume normaux.

Aspect histologique.
L'émail n'existe que par plages irrégulières mais toujours plus minces que normalement ; on y trouve un pigment brun.

La dentine apparaît normale sur les coupes. La pulpe est complètement oblitérée par de la dentine normale aux tubes réguliers ; la substance fondamentale est plus claire et plus hyaline que la dentine des parois, les canalicules sont plus fins, plus déliés, moins tassés que dans la dentine coronaire.

On peut donc résumer comme suit les caractères de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail :

Au niveau de l'émail : l'émail est profondément coloré en brun foncé, sa translucidité est diminuée ; l'émail ou bien manque complètement, ou bien il est irrégulièrement disposé. Au niveau de rainures longitudinales l'émail est très mince, et nulle part il n'atteint l'épais-

seur normale. Les dents sont souvent brunes lors de leur éruption, mais toujours leur coloration fonce par la suite. Les zones les plus pigmentées correspondent aux endroits où l'émail est le plus mince. Les pans d'émail, fragiles, se détachent facilement au ciseau. A la coupe, l'émail présente des plages de pigment brun irrégulièrement disposées.

Au niveau de la dentine : la dentine, sensible a par places l'aspect de dentine secondaire ; elle est moins pigmentée que l'émail. La dentine interglobulaire est augmentée, mais nulle part elle n'est assez altérée pour entraîner une absence de tubes (comme dans la dentine opalescente). Le cément est normal.

Au niveau de la pulpe : sur les clichés, la pulpe radiculaire présente un aspect normal sur toutes les dents, toutefois à son extrémité coronaire la pulpe parait un peu floue. A la coupe, la pulpe est oblitérée par de la dentine régulière selon une réaction pulpaire telle qu'on en observe dans la carie. La lésion est cliniquement évolutive, aussi bien au niveau de l'émail, qui s'effrite, que de la pulpe, qui s'oblitère. La lésion siège initialement au niveau de l'émail et secondairement au niveau de la pulpe.

Les lésions de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail sont observées sur les dents temporaires comme sur les dents permanentes, sur les dents évoluées comme sur les germes : en effet, l'examen radiographique de ceux-ci a permis d'affirmer que l'émail y est déjà lésé alors que la cavité pulpaire apparaît normale.

Comme dans l'amélogénèse imparfaite, l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail ne semble pas fragiliser particulièrement les dents ainsi atteintes, et ni l'abrasion, ni la carie,

n'y paraissent particulièrement fréquentes.

o

Le facteur héréditaire dans l'hypoplasie brune de l'émail.

C'est là un des aspects particulièrement intéressants de l'affection qui nous occupe ; des formes familiales ont été suffisamment étudiées pour que le mot d'héréditaire figure dans l'appellation de l'anomalie.

C'est l'observation de HALDANE qui la première a permis d'affirmer le caractère héréditaire de l'hypoplasie brune de l'émail.

Il semble que ce soit le phénomène de l'hérédité croisée qui préside à la transmission de la lésion : une tare transmissible liée à la présence d'un gène dominant sur le chromosome X, la tare est transmise exclusivement aux filles si c'est l'homme qui est atteint, tandis que si c'est la femme qui est porteuse de la tare, le sexe ne joue pas de rôle et tout se passe comme dans le cas d'un gène autosomique ordinaire. Dans l'observation princeps de HALDANE, un père atteint d'hypoplasie brune de l'émail l'a transmise à ses huit filles, mais à aucun de ses fils.

Selon les observations cependant, on est tenté de parler d'une transmission sur le mode dominant, ce qui paraît être le cas des hypoplasies avec hypocalcification, soit d'une transmission sur le mode récessif, ce qui semble cadrer surtout avec les observations d'hypoplasies sans hypocalcification. L'affection demeure rare, ce qui rend difficile des études génétiques suffisantes pour affirmer avec certitude ses modalités de transmission.

-:-

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-

Si selon les descriptions de KEREBEL il y a lieu de séparer nettement :

l'amélogénèse imparfaite, dominée par une immaturation de l'émail sans hypoplasie,
de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail,
DARLING, lui, conserve le terme global d'amélogénèse imparfaite mais subdivise les cas qui s'y rattachent en six types différents de troubles au niveau de l'émail, selon la présence ou l'absence d'hypoplasie, selon la présence et l'importance de zones d'hypocalcification.

Ces distinctions ont certainement un intérêt plus dogmatique que pratique, mais peut-être réservent-elles l'avenir d'une classification plus nette et plus utilisable.

Voici donc les six variétés d'amélogénèse imparfaite observée par A.I. DARLING :

Groupe I : cas avec hypoplasie et sillons généralisés ; DARLING en rapporte trois cas provenant de trois familles ;

Groupe II : cas avec hypoplasie, sillons ver-

ticaux et striations de la surface de l'émail trois cas provenant de deux familles ;

Groupe III : cas avec hypoplasie, amincissement considérable de l'émail, qui est de consistance crayeuse et de coloration jaune marron. L'émail est probablement hypocalcifié de façon généralisée, et on le détache facilement. Des coupes ont montré une zone d'hypocalcification d'épaisseur variable mais qui ne touche ni la surface de l'émail, ni la jonction émail-dentine. Dans un des cas de ce groupe, on n'a cependant pas pu trouver d'hypocalcification.

Groupe IV a : ces cas ne présentent pas d'hypoplasie. Les dents sont colorées du jaune au brun clair, et l'émail présente une consistance légèrement crayeuse. Sur les coupes l'émail présente une hypocalcification sur presque toute son épaisseur, mais il persiste des zones d'émail bien calcifié à la jonction émail-dentine et à la surface de l'émail, laquelle a tendance à être très bien calcifiée et nettement plus épaisse que dans le groupe suivant :

Groupe IV b : Les dents ne présentent pas d'hypoplasie sauf en un seul cas. L'émail semble se morceler très rapidement après l'éruption et à ce moment il apparaît de consistance pâteuse comparable à du fromage. Toutes les dents sont fortement teintées mais sur celles dont l'éruption a eu lieu déjà depuis un certain temps, une fine couche dure persiste sur la dentine. Les dents présentent macroscopiquement une hypocalcification d'une grande partie de l'émail, ne respectant qu'une très mince zone linéaire d'émail bien calcifié à la surface, et une zone plus large à la jonction émail-dentine. La zone d'hypocalcification semble plus proche de la surfa-

face que dans le groupe IV a.

Groupe V : Les dents ne présentent aucun signe d'hypoplasie. En général l'émail est dur, et la coloration, l'écaillement de l'émail n'existent que sur des régions très localisées, siégeant surtout sur le tiers moyen ou incisif de la face vestibulaires de chaque dent. Dans les cas examinés par DARLING, les lésions varient depuis la coloration brune isolée dans un cas, à des zones d'écaillement de l'émail, localisées mais trouvées au niveau de toutes les dents sorties sur l'arcade, dans les deux autres cas. Dans ce dernier type, les dents non encore émergées présentent un émail macroscopiquement hypocalcifié dans presque toute l'épaisseur et du même côté que celui atteint par l'écaillement. La zone hypocalcifiée respecte une étroite bande d'émail bien calcifié proche de la jonction émail-dentine, et une zone linéaire très étroite d'émail bien calcifié à la surface.

Sauf dans le groupe I, les cas étaient héréditaires, sans qu'un rapport avec le sexe puisse être établi.

DARLING conclut de son étude qu'il n'apparaît pas de distinction nette dans les cas présentant une hypoplasie ou une hypocalcification, puisqu'on trouve aussi bien une hypoplasie isolée, une hypocalcification isolée et une hypoplasie associée à une hypocalcification chez un même sujet. Quant à la dentine, elle semble indemne de troubles de structure.

Chez un même sujet, toutes les dents sont atteintes de la même façon, ce qui exclue une base chronologique pour la pathogénie. Si

nous avons donné avec détails ces constatations de DARLING, c'est qu'elles nous paraissent montrer qu'une distinction entre amélogénèse imparfaite et hypoplasie brune héréditaire de l'émail ne repose que sur des bases fragiles, la notion d'immaturité de l'émail s'accorde mal avec l'atteinte simultanée et identique de toutes les dents, y compris celles qui n'ont pas encore subi l'éruption sur l'arcade.

Sur le plan pratique enfin, le diagnostic différentiel entre amélogénèse imparfaite et hypoplasie brune héréditaire de l'émail ne paraît pas plus nécessaire que sur le plan dogmatique.

Par contre, il nous paraît plus intéressant à tous égards de distinguer l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail de :

la dentine opalescente, dentinogénèse imparfaite ou maladie de CAPDEPONT d'une part, et de la mélanodontie infantile, d'autre part.

o

Dentine opalescente héréditaire ou dentinogénèse imparfaite, ou maladie de CAPDEPONT (1905-1906). La transmission se fait sur le mode dominant, les sujets atteints sont hétérozygotes ayant hérité le gène anormal d'une de leurs parents, et ne transmettant eux-mêmes la tare qu'à la moitié de leurs descendants. Des observations de familles suivies sur plusieurs générations ont confirmé l'hérédité dominante autosomique, tandis que dans l'hypoplasie brune de l'émail il s'agit d' un facteur dominant lié au sexe.

Les dents atteintes par la maladie de CAPDEPONT sont également temporaires et permanentes. Elles paraissent moins dures que les dents normales, beaucoup plus rapidement usées à la meule ; moins calcifiées aussi, puisque leur décalcification demande moitié moins de temps. Les mesures de dureté ont montré que la dentine opalescente héréditaire est moins dure que l'orthodentine normale, et que la minéralisation est réduite de 10 % par rapport à la minéralisation normale.

Aspect macroscopique : la couronne peut être globuleuse, le collet un peu étranglé, les racines sont courtes. Les nuances varient de la teinte opalescente, ambrée, à la couleur du sucre d'orge. Il existe une abrasion plus ou moins marquée des faces triturantes. L'émail peut totalement disparaitre, mettant à nu la dentine. L'émail ne présente pas d'hypoplasie macroscopique ; mais il a une tendance à d'effriter, à se séparer de la dentine au cours de la préparation des coupes par usure. Ce manque de cohésion entre dentine et émail se retrouve dans l'hypoplasie brune.

Aspect microscopique : sur les coupes longitudinales préparées par usure on aperçoit des stries de Retzius marquées et nombreuses, surtout apparentes dans la région périphérique de l'émail ; des fissures et des lamelles aboutissant à une zone de pigmentation jaune de la dentine : c'est un processus carieux à prédominance protéolytique. Les coupes décalcifiées, colorées au Mac Manus Hotchkiss, montrent dans la région du collet un épais film bactérien relié aux lamelles, film et lamelles étant fortement Schiff positif.

La jonction émail-ivoire est normale : aspects soit linéaires, soit festonnés. Pour HODGE le manque de cohésion entre l'émail et la dentine s'expliquerait par l'absence de festons , mais la présence - ou l'absence - de festons dépendent de la direction et du niveau de la sec-

tion, que la dent soit normale, ou atteinte de maladie de CAPDEPONT. Selon les coupes on trouve une jonction dentine-émail linéaire, ou festonnée.
Sous la lumière polarisée, on ne trouve pas d'images susceptibles de correspondre à des plages hypominéralisées : l'émail est anatomiquement normal.
Par contre, la dentine est très modifiée :
- à faible grossissement, l'aspect histologique est très différent de celui de l'orthodentine normale : les tubuli paraissent beaucoup plus larges, ce qui à un premier examen superficiel évoque la structure de la vasodentine.
C'est dans la zone de dentine periphérique voisine de l'émail que les differences avec l'orthodentine sont les moins tranchées ; sur les coupes fines, on aperçoit de très nombreux tubuli dentinaires. Si certaines descriptions mentionnent la rareté, voire l'absence de tubuli dans cette région, c'est à une insuffisance de technique qu'il faut l'imputer. Car même dans la plage de dentine périphérique, les ramifications des tubuli sont nombreuses, avec un trajet sinueux, ce qui évoque l'agencement désordonné des tubuli de la dentine réactionnelle dite secondaire.
La pulpe est absente ; la masse centrale de la dentine est plus ou moins amorphe, et seuls la parcourent quelques tubuli au diamètre irrégulier, au trajet désordonné.
Dans la région apicale, les tubuli sont très rares ; la dentine par endroits est bien homogène, aspect analogue en plus étendu à celui de l'orthodentine normale.
Des canaux plus larges que le tubuli habituels sont visibles en section perpendiculaire à leur grand axe, et l'on peut repérer des zones lacunaires importantes en marge du cément peu développé.

Dans la masse centrale de la dentine, on peut apercevoir des vestiges de canaux vasculaires. Sur les coupes décalcifiées ou suffisamment fines préparées par usure, on constate que ces canaux vasculaires plus larges que les tubuli habituels ont une apparence optique due à l'assemblage de fins tubuli qui ressemblent à des cheveux liés, à des gerbes fines (KEREBEL).

En lumière polarisée convergente, les canaux de la région apicale sectionnés perpendiculairement présentent une croix de polarisation (GUSTAFSON) ; dans la masse dentinaire, la lumière polarisée convergente permet seul de distinguer des zones différemment orientées, qui ne se trouvent pas dans l'orthodentine normale.

On observe, en lumière ordinaire et surtout en lumière polarisée, des lignes marquées et nombreuses de croissance, de disposition parfois irrégulière, saccadée. L'aspect amorphe de la dentine se retrouve sur les coupes décalcifiées : la coloration de Mac Manus Hotchkiss montre que la dentine est plus fortement colorable que l'orthodentine normale. Or la trame dentinaire est constituée par des glycoprotéines dont le rôle est important dans les phénomènes de calcification. L'intensification de coloration donne donc une indication sur la polymérisation des composants glycoprotéiniques : plus ces composants sont hautement polymérisés, moins la coloration est intense ; inversement, moins ces composants sont polymérisés, plus il reste des groupements hydroxylés de la portion hydrocarbonée disponibles pour la réaction de coloration.

Dès 1953 BURSTONE avait montré que la dentine atypique de la dentinogénèse imparfaite était faiblement polymérisée. Les observa-

tions de maladie de CAPDEPONT faites chez des sujets jeunes ont montré qu'il y avait une oblitération précoce de la chambre pulpaire, qui aurait parfois lieu au moment même de l'éruption des dents, et donc ne serait pas la simple conséquence d'une abrasion mécanique accentuée. L'abrasion serait plutôt la conséquence du trouble pulpaire, entrainant une polymérisation insuffisante de la trame organique, elle-même cause d'hypominéralisation, donc de moindre dureté.

RUSHTON entre autres a en 1954 invoqué un dysfonctionnement des ostéoblastes dans la dentinogénèse imparfaite. Sur les coupes, en effet, un des troubles essentiels de l'affection paraît concerner les odontoblastes : ceux-ci secrètent la trame organique dentaire, émettent des proces cytoplasmiques dans la dentine. Or dans la dentinogénèse imparfaite, la substance fondamentale dentinaire offre un défaut de polymérisation ; les tubuli sont plus rares et irrégulièrement disposés. C'est la diminution numérique des tubuli qui donne l'effet optique responsable de l'apparence translucide des dents. En nombre normal, les tubuli réfractent la lumière. Tandis que la dentine opalescente héréditaire ne cause pas ces phénomènes de réfraction, ou n'en cause que peu (ce qui a lieu dans les conditions normales au niveau de certaines zones de la dentine apicale). Les indices de réfraction des tubuli et de la substance intertubulaire sont en effet différents.

On a établi qu'entre l'ostéogénèse imparfaite et la dentinogénèse imparfaite, il n'y avait aucune relation ; l'étude histologique de dents temporaires de deux sujets atteints d'ostéogénèse imparfaite a montré des tissus dentaires normaux, tandis que les dents permanentes étaient cliniquement normales (KEREBEL 1955).

o

Mélanodontie infantile (maladie de BELTRAMI) maladie acquise de la denture temporaire. On saura distinguer l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail de la mélanodontie infantile. Celle-ci apparaît vers l'âge d'un an, au niveau de dents temporaires normales, sous la forme d'une tache brune de la face vestibulaire de l'émail, sur les incisives supérieures. Puis la lésion s'étend progressivement et finit par atteindre toutes les dents, qui sont réduites à l'état de moignons noirâtres. Sur les canines, la tache prend la forme d'un écusson. Sur les molaires, la surface triturante, la première atteinte, finit par s'effondrer.

Aspect histologique : il s'agit d'une destruction en surface de l'émail, avec résistance spéciale de la dentine, et oblitération de la cavité pulpaire du canal radiculaire.

La lésion dystrophique frappe donc ici l'émail et la dentine, et l'origine en est inconnue. On saura la distinguer de l'hypotrophie brune de l'émail qui est plus précoce, dès l'éruption des dents. Dans la maladie de BELTRAMI, l'édification de l'émail a été apparemment normale. Mais l'émail est d'une fragilité telle qu'il finit par disparaître sur l'ensemble des dents temporaires. Ces dernières sont d'ailleurs les seules touchées, et les dents permanentes sont entièrement indemnes.

Une phase peut-être retardée de la maladie de CAPDEPONT est constituée par la nécrose des quatre incisives supérieures permanentes décrite par DUBREUIL CHAMBARDEL. Ces différentes formes d'atteintes de l'émail se distingueront des hypoplasies non héréditaires : de l'émail tacheté, ou motteled enamel des Anglo-saxons,
des hypoplasies des fièvres éruptives,

des colorations dentaires de diverses maladies héréditaires ;
dans l'hématoporphyrie on a décrit des dents roses, violettes, brunes, dans l'ictère grave du nouveau-né, des dents vertes ;
dans l'ochronosis héréditaire, une coloration dentaire brune, Pour que l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail soit retenue comme diagnostic, il faut que le caractère de la lésion soit à la fois héréditaire, et évolutif ; il faut aussi que les anomalies se manifestent sur la denture temporaire et sur la denture permanente, dès l'éruption des dents et même avant la sortie des dents sur l'arcade dentaire.

Il est donc certain que l'hypoplasie héréditaire brune de l'émail représente une entité en soi, voisine certes mais pourtant différente de la dentine opalescente héréditaire et superposable aux divers types d'amélogénèse imparfaite décrits sur des éléments histopathologiques.

Une fois le diagnostic posé, reste à décider de l'attitude à adopter pour que l'avenir esthétique et fonctionnel du jeune malade soit préservé dans toute la mesure du possible. C'est à quoi nous consacrerons les pages qui terminent notre travail.

-:-

VI. CONDUITE A TENIR

-:-

Notre marge d'action est limitée, puisque lorsque l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail est constatée, il est trop tard pour agir préventivement. Non seulement les dents temporaires sorties sur l'arcade, mais les dents dont l'éruption se fera ultérieurement, et même les dents permanentes, sont déjà touchées irrémédiablement.

Lors du diagnostic clinique, il faut compléter le dossier par un examen radiographique, par des examens de laboratoire portant, en particulier sur les éléments du métabolisme minéral ; enfin, par des examens histologiques d'une dent prélevée et préparée, sous lumière ordinaire et sous lumière polarisée, avec et sans coloration.

Le pronostic se trouve en quelque sorte amélioré du fait que les sujets porteurs de la dysplasie n'ont pas de tendance particulière à la carie dentaire.

L'importance du trouble devra être estimée ; toutefois cette estimation est rendue difficile :
parce qu'il existe des cas d'hypoplasie authentique de l'émail qui manquent de notion d'hérédité, bien que les caractères en soient identiques à ceux qui sont sûrement familiaux ;

on est donc amené à considérer certaines hypoplasies brunes comme essentielles, idiopathiques :
parce que la distinction des hypoplasies brunes héréditaires en deux groupes :
la variété avec hypoplasie,
la variété avec hypocalcification,
ajoute encore à la complexité du problème.
Il est possible que la forme hypoplasique soit relativement rare. Cependant les caractères cliniques et radiologiques des deux types sont superposables, et leur distinction est extrêmement difficile, sinon impossible. Cette distinction pourrait être d'intérêt plus dogmatique que pratique.

Par contre, c'est l'importance du trouble d'amélogénèse qui est décisive :
dans les formes modérées, les dents atteintes peuvent être protégées par des couronnes d'abord temporaires, puis permanentes ;
dans les formes très graves, certains malades présentent des troubles occlusifs importants, qui peuvent provenir de perturbations secondaires du développement des maxillaires. Dans de tels cas, l'extraction des dents et leur remplacement par une prothèse améliorent l'aspect esthétique et l'efficacité fonctionnelle de l'appareil masticatoire.

-:-

VII. CONCLUSIONS

-.-

I. Nous avons observé un cas d'hypoplasie dentaire que la clinique, les antécédents familiaux, la morphologie, l'histopathologie, nous autorisent à considérer comme susceptible de répondre au diagnostic d'hypoplasie brune héréditaire de l'émail, ou amelogenesis imperfecta chez un enfant qui présente les signes de spasmophilie constitutionnelle.

II. Si depuis un demi-siècle de nombreux travaux ont été consacrés aux dysplasies et hypoplasies dentaires, la classification des diverses formes observées reste délicate. En effet :

- certaines hypoplasies, héréditaires, sont de nature génétiques ;
- d'autres relevent d'une affection héréditaire ;
- certaines sont conditionnées par des facteurs gestationnels ;
- d'autres enfin sont acquises au cours de la première enfance. La connaissance de l'embryogénèse puis de l'évolution des dents temporaires, en particulier la date de calcification des diverses parties de chaque dent, permet de situer le moment où s'est exercé l'influence nocive.

III. Les hypoplasies dentaires peuvent donc

être classées :

- selon leur morphologie : hypoplasies simples, cupuliformes, linéaires, en nappe, radiculaires ;
- selon leur apparition chronologique : formes d'origine génotypique, gestationnelle, acquise : par infection, intoxication, troubles métaboliques, endocriniens.

IV. L'hypoplasie héréditaire brune de l'émail, qui se transmet soit sur le mode dominant, soit sur le mode récessif, atteint les deux dentures et présente un aspect histopathologique bien défini.

V. Un tel diagnostic étant porté, il reste à décider d'une ligne de conduite dominée par le souci de rétablir au mieux le rôle fonctionnel des dents et l'esthétique du visage.

-:-

Vu :

Le Président :

Signé : A. CHAPUT

Vu :

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la faculté de Médecine

Signé : G. BROUET

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : Robert MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ALLEY T.R., BURKET L.W.
Hereditary opalescent dentine.
Oral Surg. fev. 1953, p. 328.

BELTRAMI G.
La mélanodontie infantile.
Réun. Lyonn. Pédiatrie, 1er mai 1950.

BRIZAY Y.
Essai sur la dystrophie dentaire de la maladie de Lobstein. Sa confrontation avec la maladie de Capdepont.
Thèse de Paris 1959.

BERTEN J.
Die Hypoplasie des Schmelzes.
Deut. Monatsch. Zahnheilk. 1895, 13, p.425.

CALTEUX J.P.
Die Schmelzhypoplasie.
Leipzig, Thieme ed. 1934. Deut. Zahnheilk. 88, 1930.

CAMERON I.W., BRADFORD E.W.
Amelogenesis imperfecta : a case report of a family.
Brit. Dent. Journ. 1957, 50, p.129-133.

CARLIER G.
Les dystrophies dentaires.

Encycl. Méd. Chir. Stomatol. I 22014 Paris 1949.

CHAPUT A. Mme.
Un cas de maladie de Capdepont.
L'Odontologie juin 1951, 291, n° 6.

CHAPUT A. Mme.
Stomatologie, p. 114. Flammarion éd., Paris, 1967.

CHAUDHRY A.P., JOHNSON O.N. MITCHELL D.F.
Hereditary enamel dysplasia.
Journ. of Ped. juin 1959, 54, p. 776-785.

CHEMIN, LORCY.
Dysplasies localisées.
Rev. Stomatol. 1951, 52, p. 325.
Maladie de Capdepont.
ibid. p. 913.

CLARK F.H., CLARK C.S.
Absence of tooth enamel.
Journ. Hered., 1933, 24, p. 425-429.

COLE H.N.
Ectodermal and mesodermal dysplasia with osseous involvement.
Arch. Neurol. Syph. 1941, 44, p. 773-788.

COOLEY D.M., ANDRONACO D.C.
Hypoplasia of the deciduous denture ; report of a case.
Inform. Dent. Outlook mars 1946, 20, p.28-30.

CORBEIL, BESSERRE.
Trois cas de maladie de Capdepont dans la même famille.
L'Odontologie, nov. 1950, p. 583.

DARLING A.I.
Some observations on amelogenesis imperfecta and calcification of dental enamel.
Proc. Roy. Soc. Med. 1956, 49, p. 759-765.

DECHAUME M.
Un cas d'hypoplasie brune héréditaire de l'émail.
Rev. Soc. Péd. mars 1939, 37, p. 110-116.
Dysplasies, dystrophies dentaires. Leur signification étiologique.
Presse Méd. 9 août 1952, 60, p. 1113-1115.

DECHAUME M.
Précis de stomatologie.
Masson éd., Paris, 1959.

DEGERING C.G.I.
Amelogenesis imperfecta. A report of two cases.
Oral Surg. sept. 1962, p. 1057-1060.

DEPAGNE J.
Dysplasies et dyscalcifications dentaires.
Inform. Dent., 1966, 48, p. 1923-1925.

DIONNET Mlle.
Hypoplasie brune héréditaire de l'émail.
Thèse de Paris, 1948.

DOUNIAU R., WERELDS R.J.
Etude d'un cas exceptionnel d'hypoplasie dentaire.
Acta Stomatol. Belg., 1961, 58, p. 393-409.

DUBREUIL-CHAMBARDEL L., BERNARDEAU J.
Morphologie des artères dentaires du maxillaire supérieur.
L'Odontologie, 1924, 62, p. 316.

FINN S.B.
Hereditary opalescent dentin. An analysis of the literature on hereditary anomalies of tooth color.
Journ. Am. Dent. Assoc. août 1938, p.1240-1249.

FLEISCHMANN L.
Die Ursache der Schmelzhypoplasien.
Ostern. Ztsch. Zahnheilk. 1909, 25, p.686.

FISCHMAN S.L., FISCHMAN B.C.
Hypoplastic amelogenesis imperfecta. Report of a case.
Journ. Am. Dent. Assoc. 1967, 75, p.929-931.

FRANK R.M.
Maladie de Capdepont, dentine opalescente héréditaire.
Bull. G.I.R.S., 1961, 4, p. 287.

FRANCK R., BOLLENDER Ch.
Amélogénèse imparfaite et rétentions totales multiples des dents permanentes.
Rev. Stomatol. 1962, 63, p. 23-36.

GINESTET G., HOUPERT.
Un cas de dysplasie de Capdepont.
Revue Stomatol., avril 1938, 40, p. 263.

GIRO C.M.
Enamel hypoplasia in human teeth. An examination of its causes.
Journ. Am. Dent. Assoc. 1947, 34, p. 310.

GOLTEZ R.J.
Focal dermal hypoplasia syndrome.
Arch. Dermat. 1962, 86, p. 708-714.

GORLIN R.J.
Focal dermal hypoplasia syndrome.
Acta Dermatovenereol. 1963, 43, p. 421-440.

GUSTAFSON G., NYSTROM P., STELLING E.
Five cases of pronounced enamel hypocalcification within the same family (brown teeth).
Odontol. Tidskrift. 1947, 55, p. 183-206.

GYSEL C., DOUNIAU R., GOFFART R.
Mélanodontie des dents permanentes.

Revue Belge Sc. Dent. 1958, 13, p. 521.

HODGE H.C., FINN S.B.
Hereditary opalescent dentin.
Journ. Hered. 1938, 29, p. 359-364.

JEUNE M., CHAPUIS.
Valeur séméiologique des dysplasies dentaires chez les enfants.
Réun. Lyonn. Péd., 14 mai 1950.

JUNGFER K.
Die Schmelzhypoplasien ; ihre Genese und Folgeerscheinungen (statistische Auswertung eigener Untersuchungen).
Diss. Inaug. Berlin 1960.

KASSOWITZ M.
Die Schmelzhypoplasie der Zähne als Index der Erkrankungen während der ersten Lebenskahre.
Ztschr. Kinderheilk. 1924, 38, p. 224.

KEREBEL N.
Documents histologiques sur la dentine.
Rev. Stomatol., 1953; 53, p. 192.
Ameliogenesis imperfecta.
Actual. Odontostomatol., 1960, 14, p. 61-74.
Observations histologiques sur l'amélogénèse imparfaite et la dentinogénèse imparfaite.
Rev. belge Sc. Dent., 1960, 15, p. 235-265.

NADAL-VALLDAURA.
Mélanodontie infantile, maladie de Beltrami.
Cahiers Odontostomatol., 1959, 9, p. 17.

NATAF E.
A propos d'une "hypoplasie en coquillage" unilatérale et unimaxillaire localisée à quatre dents des deux dentures.
Thèse de Paris, 1966.

OLIVER W.J., OWINGS C.L., BROWN W.E., SHAPIRO B.A.
Hypoplastic enamel associated with the nephrotic syndrome.
Pediatrics sept. 1963, 32, p. 399-406.

PAPILLON LEAGE Mme.
Les malformations dentaires (dystrophies et dysplasies). Essai étiologique.
Actual. Odontostomatol., 1952, 6, p. 489.

PAPILLON LEAGE Mme, VILLENEUVE M.
Deux observations de dysplasies dentaires de cause locale.
Soc. Stomatol. Fr., 20 fév. 1951.

PERLSTEIN M.A., MASSLER M.
Prenatal dental enamel dysplasia with special reference to its occurrence in kernicterus.
Am. Journ. Phys. Med., oct. 1956, 35, p.324-325.

PFLUGER.
Hochgradige mangelhafte Schmelzbildung in vier Generationen.
Deut. Zahnärztl. Woch., 1929, fasc. 8.

PRUDER A.
Contribution à l'étude histologique de la dentinogénèse imparfaite.
Thèse Bordeaux, 1955.

RENARD J.
Les problèmes posés par les dystrophies et caries de la première dentition.
Gaz. Méd. Fr. 10 fév. 1961, 68, p. 331-334.

ROISIN LEPOIVRE L.
Un exemple de maladie héréditaire : la maladie de Capdepont.
L'Odontol. mars 1953, p. 161.

ROSENBERG D., MOREAU P., SALLE B., GAUTHIER J., MONNET P.
Ostéodystrophie héréditaire d'Albright. Observation familiale sur deux générations.
Ann. Péd. 2 nov. 1967, 43, p. 757-765.

RUSHTON M.A.
Hereditary enamel defects.
Proc. Roy. Soc. Med. janv. 1964, 57, p. 53.
Anomalies of human denture.
Ann. Roy. Coll. Surg. Engl., 1955, 16, p. 94-117.

RYGGE.
Trois cas de coloration brune de l'émail de toutes les dents chez les enfants d'une même famille.
Acta Odontol. Scand. I, p. 57-74, s.d.

SCHONLANK.
Beitrag zur Lehre von der Schmelzhypoplasie.
Deut. Monat. Zahnheilk. 1920, p. 207-216.

SHAFER W., HINE M., LEVY B.
A Textbook of oral Pathology.
Philad. 1958, Saunders ed.

SKILLEN W.G.
Histoclinical stidy of the hereditary opalescent dentine.
Journ. Am. Dent. Assoc. sept. 1937, 24, p. 1426.

STEFFER N.
Untersuchung uber die Beziehungen zwischen Rachitis, Tetanie und Schmelzhypoplasie.
Thèse de Berlin, 1939.

TOLLER P.A.
A clinical report on six cases of amelogenesis imperfecta.
Oral Surg. 1959, 12, p. 325.

VERNE J., WEILL R.
Données histologiques nouvelles sur la genèse de la matrice protéique des tissus durs de la dent.
Presse Méd., 25 mars 1953, 61, p. 427-428.

VILLENEUVE J.P.
Essai sur les dysplasies des dents.
Thèse de Paris, 1955.

WEINMANN I.P., SVOBODE I.F., WOOD P.W.
Hereditary disturbances of enamel formation and calcification.
Journ. Am. Dent. Assoc. 1945, 32, p. 397-418.

WITKOP C.J. Jr.
Enamel defects.
Journ. Am. Med. Assoc. 13 oct. 1962, 182, p. 223.
Inborn errors of metabolism with particular reference to pseudo-hypoparathyroidism.
Journ. Dent. Res. 1966, suppl. 45, p. 568.
Hereditary defects in enamel and dentin.
Acta Genet. Bâle, 1957, 7, p. 236.

WITTNER.
An unusual case of hypocalcified enamel.
Journ. Am. Dent. Assoc. 1945, p. 210-215.

ZEGARELLI E.V.
Tooth discoloration in cystic fibrosis.
Pediatrics, 1960, 26, p. 1050.

ZSIGMONDY O.
Uber die Hypoplasien des Schmelzes.
Osterr. Ztschr. Stomatol. 1906, 6, p. 353.
Hypoplasie de l'émail.
Revue Stomatol., 1907.

TABLE DES MATIERES

-:-

		Pages
I	. Introduction	9
II	. Historique	13
III	. Observation	19
IV	. La place de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail parmi les hypoplasies dentaires	29
V	. Etude anatomoclinique de l'hypoplasie brune héréditaire de l'émail	37
VI	. Diagnostic différentiel	45
VII	. Conduite à tenir	55
VIII	. Conclusions	57
IX	. Bibliographie	61